

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1958

THÈSE

1036

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

M^{me} ESPESSON Antoinette, Micheline, née ROSSI

née le 24 Avril 1931 à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le 17 Décembre 1958

EVOLUTION DE LA TETANIE du nouveau-né et du nourrisson

(étude de 23 cas)

Président : M. LELONG, Professeur

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1958

N°

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

M^{me} ESPESSON Antoinette, Micheline, née ROSSI

née le 24 Avril 1931 à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le 17 Décembre 1958

EVOLUTION DE LA TETANIE du nouveau-né et du nourrisson

(étude de 23 cas)



Président : M. LELONG, Professeur

MM. Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (Et.), Champy (C.), Chevallier (P.), Debré (R.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillaïn (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Laubry (Ch.), Lemaître (F.), Lévy-Solal (E.), Lhermitte (J.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Mulon (P.), Olivier (E.), Richet (Ch.), Strohl (A.), Tanon (L.), Velter (E.).

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut
ASSESEUR Jean VERNE

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie pathologique	DELARUE (A.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique	REDON (H.)
Clinique de cardiologie	MOUQUIN (M.)
	Beaujon SICARD (A.)
	Cochin QUÉNU (J.)
Cliniques chirurgicales	Hôtel-Dieu MÉNEGAUX (G.)
	Salpêtrière MOULONGUET (P.)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire	de GAUDART-D'ALLAINES (F.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédie	FEVRE (M.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	MATHEY (J.)
Clinique génétique médicale	LAMY (M.)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T.)
	Bichat JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médicale	Broussais DE GENNES (L.)
	Cochin MOREAU (R.)
	Hôtel-Dieu BARIÉTY (M.)
Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN (R.)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D.)
	Baudelocque LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales	Tarnier VARANGOT (J.)
	Port-Royal LANTUEJOUL (P.)
Clinique ophtalmologique	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN (A.)
Clinique de pédiatrie Sociale	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX (L.)
Clinique de puériculture	LELONG (M.)
Clinique rhumatologique médicale et sociale	COSTE (F.)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique	FEY (B.)
Electrophysiologie médicale (chaire à titre personnel)	DJOURNO (A.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	SOULIÉ (P.)
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et clinique de la première enfance	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (C.)

	MM.
Médecine légale	PIÉDELIEVRE (R.)
Médecine du Travail	DESOLLE (H.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENÈGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel)	MERKLEN (F.)
Pathologie médicale	DECOURT (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (J.)
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
Radiologie médicale	DEGREZ (H.)
Technique chirurgicale	PATEL (J.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

	MM.		MM.
Anatomie	DELMAS (A.), pr. s. ch. CABROL (C.) DEBEYRE (J.) OLIVIER (G.) GAUTHIER - VILLARS (Mlle P.), pr. s. ch.	Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) CAUCHOIX (J.) DUBOST (C.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) GOSSET (J.) LAURENCE (G.) LORTAT-JACOB (J.) OLIVIER (Cl.) POILLEUX (F.) THOMERET (G.) VERNE (J.M.) N . . . N . . .
Anatomie pathologique	BUSSE (F.) GOUYGOU (Ch.) N . . . N . . .	Pathologie expérimentale	LCEPER (J.) MAURICE (P.) HAGUENAU (J.), pr. s. ch.
Anesthésiologie	HAUDUROY (P.), pr. s. ch. (dét.)		BOUDIN (G.) BOUVIER (J.B.) BRICAIRE (H.) BRISAUD (H.) CASTAIGNE (P.) CONTE (M.) DEROT (M.) DOMART (A.) LAMOTTE (M.) LAROCHÉ (C.P.) MAGREZ (Cl.) MILLIEZ (P.) PÉQUIGNOT (H.) RAMBERT (P.) ROYER (P.) THIEFFRY (St.) TURIAF (J.) WOLFFROMM (R.) N . . . N . . .
Bactériologie	NÉVOT (A.), pr. s. ch. CHRISTOL (D.) TOURNIER (P.) BARBIER (P.) ETTORI (J.), pr. s. ch. (dét.)	Pathologie médicale	JOSEPH (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKY (Cl.) LEVY (Mlle J.), pr. s. ch. N . . .
Biochimie médicale	DESGREZ (P.), pr. s. ch. POLONOVSKI (J.) SCHAPIRA (G.)		BARJETON (D.), pr. s. ch. PARROT (J.), pr. s. ch. DEJOURS (P.) GOUGEROT (L.) N . . .
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)	Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
Carcinologie	N . . . N . . .	Psychiatrie	PICHOT (P.)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (B.)	Psychiatrie infantile	N . . .
Electro-Radiologie	N . . .	Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS H.	Stomatologie	CERNÉA (P.) CHAPUT (Mme A.)
Hématologie	N . . . N . . .	Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) PERRAULT (M.)
Histologie	COUJARD (B.), pr. s. ch. N . . . N . . .	Urologie	KUSS (R.)
Hydrologie	CORNET (A.)		
Hygiène	BOYER (J.), pr. s. ch. DEPARIS (H.), pr. s. ch.		
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)		
Médecine légale	DEROBERT (L.), pr. s. ch. GAULTIER (M.) HADENGUE (A.)		
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)		
Neuro-chirurgie	DAVID (M.)		
Neurologie	LHERMITTE (F.) GRASSET (J.) LE LORIER (G.) LEPAGE (F.) MERGER (R.) MORIN (P.) RAVINA (J.) ROBEY (M.) BRÉGEAT (P.) DESIGNES (P.) JUDET (R.) AUBRY (M.) MADURO (R.)		
Obstétrique	BRUMPT (L.C.), pr. s. ch. CHABAUD (A.) RUDLER (J.), pr. s. ch. (dét.) ABOULKER (P.)		
Ophthalmologie			
Orthopédie			
Oto-rhino-laryngologie			
Parasitologie			
Pathologie chirurgicale			

à titre permanent

Secrétaire général de la Faculté M. MOREL (J.)
Secrétaire Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur, chargé de la direction	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Miles DUMAITRE (P.), GOICHON (A.-M.)
Bibliothécaires	Mme CONTET (J.), Miles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette école, de mes chers condisciples, je promets et je jure au nom de l'Etre suprême d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe.

Ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser les crimes.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis resté fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

AUX MIENS

A MES AMIS

A Monsieur le Professeur M. LELONG,
Professeur de la Chaire de Clinique de Puériculture,
Médecin des Hôpitaux,

*qui nous a fait le grand honneur de
présider cette thèse. En témoignage de
notre respectueuse reconnaissance.*

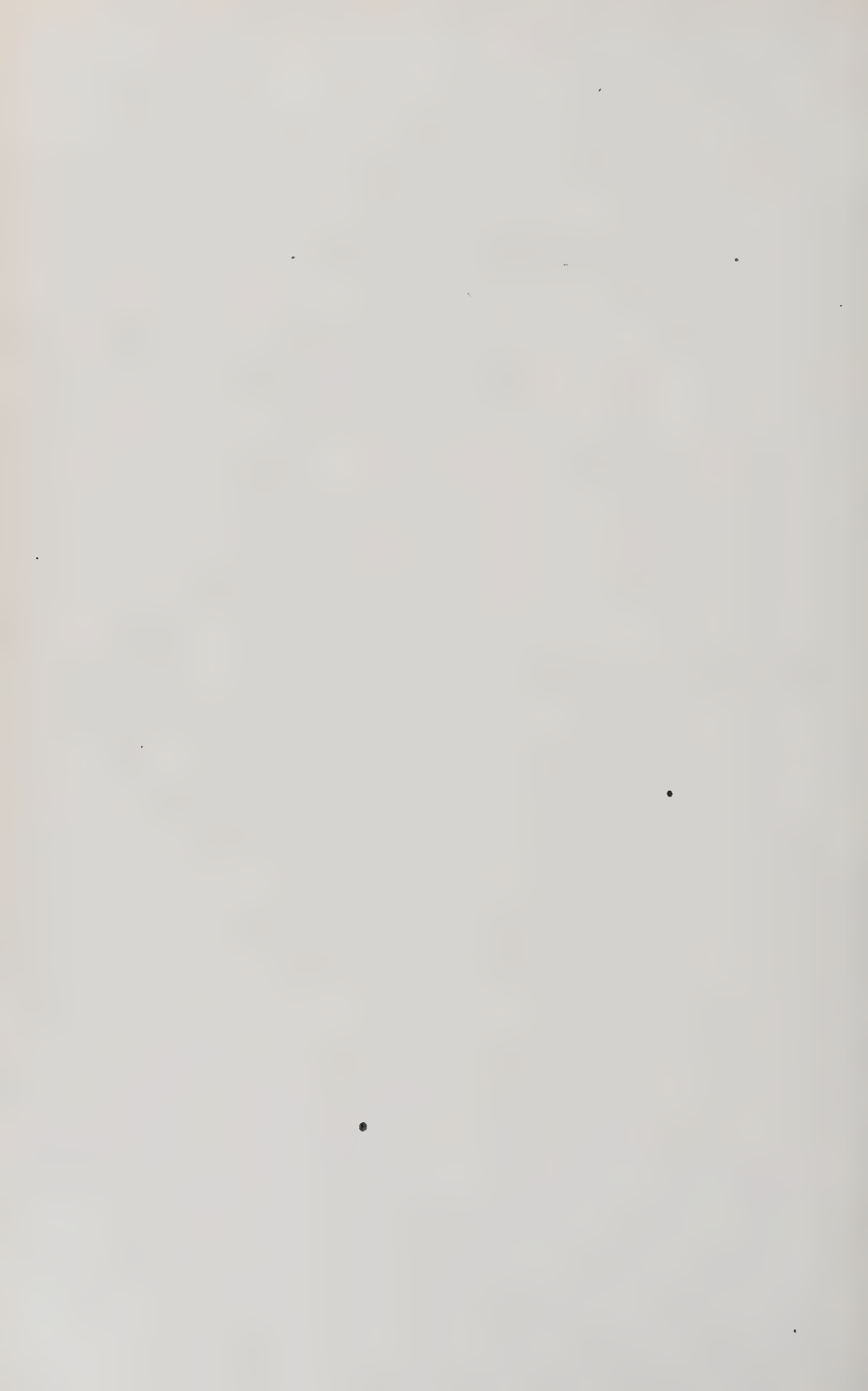
A Monsieur le Professeur Agrégé JOSEPH,
Médecin des Hôpitaux,

*qui nous a guidé dans l'élaboration de
ce travail. En témoignage de notre grati-
tude et de notre respectueux attache-
ment.*

A Messieurs les Docteurs RIBIERRE et JOB,

Médecins Assistants
du Professeur Agrégé Joseph,

en remerciement pour leur bienveillance
et les conseils qu'ils nous ont prodigués
pendant notre Externat.



A NOS MAITRES,

Monsieur le Docteur JANET,
Médecin des Hôpitaux,

Monsieur le Docteur SATGE,
Assistant des Hôpitaux,

*dont les inépuisables conseils nous
resteront toujours précieux.*

A NOS JUGES

*Nous les remercions de l'honneur qu'ils
nous ont fait en acceptant de juger notre
thèse avec leur bienveillance et leur
haute autorité médicale.*

INTRODUCTION

Lorsqu'on parle de l'évolution de la Tétanie Infantile, deux opinions opposées s'affrontent habituellement.

— L'une, optimiste, qui repose sur les constatations faites dans les consultations de différents Centres, où les anciens tétaniques se présentent la plupart, comme de beaux enfants normaux.

— L'autre, moins optimiste, qui vient de constatations faites dans les consultations de Neuro-psychiatrie où sont conduits, certains anciens tétaniques qui présentent des Encéphalopathies, des retards de développement psycho-moteur ou parfois même une Comitialité.

C'est ce qui a conduit différents auteurs à discuter les rapports entre la Tétanie et la Comitialité.

Il est donc impossible de se faire une idée exacte de l'évolution de la Tétanie Infantile, si l'on se contente d'impressions aussi contradictoires.

Aussi, est-il indispensable de faire appel à une méthode rigoureusement objective.

Pour avoir une opinion plus exacte sur l'avenir d'un groupe déterminé de Tétaniques, il faut, en réalité, revoir, examiner, et parfois, tester tous les tétaniques sortis d'un Centre à une période donnée.

C'est ce que nous avons voulu réaliser dans le Service du Professeur Agrégé JOSEPH, à l'Hôpital des Enfants Malades.

Au terme de ces examens, nous avons été frappés par les différences évolutives qui existent entre la Tétanie néo-natale, la Tétanie du premier trimestre de la vie et la Tétanie Rachitique.

Il sera donc indispensable de les distinguer au cours de notre Etude.



MOYENS D'ÉTUDE

I. — GROUPE D'ENFANTS ETUDIÉS :

Nous avons convoqué 52 enfants hospitalisés de Janvier 1955 à Septembre 1957, dans le Service du Professeur Agrégé JOSEPH, pour Tétanie.

Parmi ces 52 Tétanies, on distingue :

- 3 Tétanies néo-natales,
survenues de la naissance à 1 mois;
- 4 Tétanies précoces,
survenues au cours du premier trimestre de la vie;
- 45 Tétanies Rachitiques,
en rapport avec un Rachitisme évident, clinique et radiologique.

II. — MALHEUREUSEMENT :

22 enfants seulement ont répondu à notre convocation et se sont soumis, incomplètement d'ailleurs, aux examens demandés.

Parmi ces 22 Tétanies, on compte :

- 3 Tétanies néo-natales.
- 0 Tétanie précoce,
il nous sera donc impossible de préciser leur évolution lointaine dans ce travail;
- 19 Tétanies Rachitiques.

Ces enfants ont été examinés 18 mois à 2 ans après leur première crise. Il serait souhaitable de les revoir dans un délai plus lointain, afin de préciser, si les conclusions pronostiques portées dans ce travail, restent valables à plus longue échéance.

METHODES UTILISÉES

ELLES COMPRENNENT :

1°) *Un examen clinique complet :*

recherchant les signes d'hyperexcitabilité neuro-musculaire : signe de Chvostek, etc...;

l'existence ou non de nouvelles crises;
— leur apparition chronologique;
— leurs caractères;
et l'étude du développement psycho-somatique.

2°) *Des examens complémentaires :*

A ce sujet, nous tenons à remercier Monsieur le Directeur de l'Hôpital des Enfants Malades qui nous a fait obtenir la gratuité de 10 séries d'examens.

a) *Biologiques :*

dosages de la Calcémie,
de la Phosphorémie
et des phosphatases alcalines.

b) *Radiologiques :*

radiographie du poignet;
électrocardiogramme;
électroencéphalogramme.

TETANIES NÉO-NATALES

RAPPEL DE TROIS OBSERVATIONS

Observation N° 1 :

L'enfant C... Eric, âgé de 11 jours est hospitalisé dans le Service pour :

CRISES DE SUFFOCATION AVEC CYANOSE, survenant spontanément en dehors des biberons, sans fièvre, chez un enfant né en dehors de tout incident traumatique obstétrical ou infectieux et de tout antécédent familial de Comitialité.

En dehors de ces crises, aucun signe particulier, pouvant évoquer une Tétanie :

- enfant calme,
- pas de signe de Chvosteck,
de Lust,
ou de Trousseau.

Mais il existe :

- une Hypocalcémie à 60 mg.
- une Hyperphosphorémie à 75 mg.
- le rapport $\frac{\text{Ca}}{\text{P}}$ est 0,8.
- un allongement de QT, témoin fidèle de l'hypocalcémie à l'E.C.G.
- aucun signe de Comitialité à l'E.E.G.
- aucune anomalie osseuse à la radio du squelette.
- il a été pratiqué une épreuve à la Parathormone, permettant d'affirmer l'intégrité du Tubule rénal récepteur, éliminant ainsi le Pseudo-hypoparathyroïdisme.

EVOLUTION DE LA CRISE :

- On ne note aucune crise de suffocation dès la mise en œuvre du traitement par la Calcamine.
- Au bout de 12 jours de traitement, la Calcémie remonte à 72 mg.

L'ENFANT EST REVU 18 MOIS APRES SA PREMIERE CRISE :

- Il n'a présenté aucune crise convulsive.
- Sa courbe pondérale fut régulièrement ascendante.
- Il s'agit d'un enfant gai dont le développement psychomoteur est parfaitement normal.
- Il n'existe aucun signe d'hyperexcitabilité neuro-musculaire : ni signe de Chvostek, ni signe de Trousseau.
- L'examen neurologique est normal.
- La Calcémie est à 98 mg.
- La Phosphorémie à 30 mg.
- Les Phosphatases alcalines n'ont pas été dosées pour insuffisance de prélèvement.
- Les E.C.G. et E.E.G. sont normaux.

Observation N° 2 :

L'enfant B... Marc-Robert a été hospitalisé dans le Service à l'âge de 1 mois pour :

CONVULSIONS GENERALISEES

Dans les antécédents obstétricaux, on note :

- une grossesse difficile à partir du 5° mois : 3 menaces d'avortement;
- l'accouchement a été prématuré : au 8° mois;
- l'enfant est né très pâle et n'a pas crié immédiatement : une minute après désobstruction.

Dans la famille, on note :

- une tante paternelle épileptique;
- un frère de 4 ans et demi, très irritable, présentant fréquemment des Spasmes du Sanglot;
- une sœur de 17 mois présentant une Maladie de Little.

Dès la naissance de l'enfant, la mère remarque un tremblement généralisé à tout le corps, puis des secousses cloniques du bras gauche, se reproduisant pendant 10 jours, avec un intervalle libre de 20 jours, puis reprise des convulsions localisées à gauche à l'âge de 1 mois, sans perte de connaissance, persistant malgré l'administration de Gardénal.

A son entrée dans le Service à 1 mois, l'examen neurologique est normal, si ce n'est un s. de Moro incomplet;

— pas de signe d'hyperexcitabilité neuro-musculaire.

— le Calcium est à 70 mg.

— le Phosphore à 60 mg.

— le rapport $\frac{\text{Ca}}{\text{P}}$ à 1,16.

— les Phosphatases alcalines : 13 u Bodansky.

— E.C.G. : allongement très net de QT.
ondes T amples et pointues.

— E.E.G. : aucun s. de Comitialité.
tracé évocateur d'hypocalcémie :
ondes lentes polymorphes.
rares pointes prérolandiques isolées.

— La radio du squelette montre un retard des points d'ossification.

EVOLUTION DE LA CRISE :

— aucune crise n'a jamais été constatée dès la mise en œuvre du traitement.

— la Calcémie remonte progressivement, mais lentement, à 84 mg après 2 mois de traitement.

— la Phosphorémie passe à 47 mg.

— le rapport $\frac{\text{Ca}}{\text{P}}$ à 2.

— les Phosphatases alcalines à 10 u Bodansky.

— l'E.E.G. s'est parfaitement normalisé.

— l'E.C.G. aussi.

L'ENFANT EST REVU A L'AGE DE 18 MOIS :

— aucune crise ne s'est reproduite.

— développement staturo-pondéral satisfaisant.

— développement psycho-moteur normal :

— vocabulaire suffisant.

— caractère gai, enfant calme.

- la Calcémie est à 98 mg.
- la Phosphorémie à 30 mg.
- le rapport $\frac{\text{Ca}}{\text{P}}$ s'est normalisé à 3.
- E.C.G. et E.E.G. sont normaux.
- la radio du poignet ne montre aucune anomalie osseuse.

EN CONCLUSION :

Chez cet enfant, trois points avaient attiré notre attention :

- 1°) l'existence d'épilepsie dans la lignée paternelle.
- 2°) le retard du premier cri : 1 minute après la naissance.
- 3°) une E.E.G. perturbé.

Mais :

- l'absence de crise convulsive dès la mise en œuvre du traitement calcique;
- la normalisation rapide du tracé E.E.G.;
- le développement psycho-moteur de l'enfant nous permettent d'éliminer toute Comitialité par souffrance cérébrale traumatique ou héréditaire.

Observation N° 3 :

L'enfant P... Christine, âgée de 17 jours, bien portante jusqu'alors, est admise dans le Service pour :

CRISES A TYPE DE TREMBLEMENT HYPERTONIQUE GENERALISE

sans s. neurologiques en foyer :

- ni cliniques,
- ni E.E.G.,

sans antécédents pathologiques lors de la grossesse et de l'accouchement.

Mais :

- un s. de Chvosteck d'une intensité toute particulière conduit à pratiquer les dosages humoraux qui révèlent une hypocalcémie à 68 mg.
- FO et LCR sont normaux.
- l'E.C.G. révèle un petit allongement de QT.

EVOLUTION GENERALE

TETANIES NEO-NATALES

AGE	ANTÉCÉDENTS	CRISES	Ca	E.E. G.	EVOLUTION SOUS TRAITEMENT (15 jours)			EVOLUTION ULTÉRIEURE (18 mois)		
					Crises	Ca	E.E.G.	Crises	Ca	E.E.G.
OBS. n° 1										
11 jours	Rien	Crises de suffocation avec cyanose	60 mg	Normal	0	72 mg	Normal	0	98 mg	Normal
OBS. n° 2										
Naissance	Traumatisme obstétrical Prématurité Tante épileptique	Tremblement généralisé Convulsions à gauche Convulsions généralisées	70 mg	Rares pointes pré-landi-ques isolées	0	84 mg	Normal	0	98 mg	Normal
OBS. n° 3										
17 jours	Rien	Tremblement hypertonique généralisé	68 mg	Normal	0	89 mg	Normal	0	98 mg	Normal

On porte alors le diagnostic de Tétanie néo-natale hypocalcémique qui rétrocède rapidement sous l'influence du traitement habituel, tandis que la Calcémie atteint, au bout de 15 jours, le taux de 89 mg.

L'ENFANT EST REVU A L'AGE DE 18 MOIS :

- aucune crise ne s'est produite depuis sa sortie de l'hôpital;
- c'est un bel enfant de 12 kgs, mesurant 75 cm., dont l'examen clinique est entièrement négatif;
- la Calcémie à 98 mg.;
- la Phosphorémie à 30 mg.;
- le rapport $\frac{\text{Ca}}{\text{P}}$ à 3.
- les Phosphatases alcalines à 4 u. Bodansky,
- E.C.G. et E.E.G. sont normaux.

TETANIES NÉO-NATALES

CONCLUSION

Si nous voulons schématiser l'évolution des Tétanies néo-natales que nous rapportons ici, nous pouvons dire :

- 1° *que les manifestations cliniques*, quel que soit leur caractère (crises de suffocation, convulsions généralisées, ou tremblement hypertonique) disparaissent *dès la mise en œuvre du traitement*,
- 2° *que la Calcémie* remonte progressivement, mais lentement, n'atteignant son taux physiologique qu'au bout d'un mois ou deux,
- 3° *que l'E.E.G.* le plus souvent normal (2 fois sur 3) se répare rapidement s'il existe de petites perturbations (OBS. N° 2).
- 4° *et qu'ultérieurement*, il ne persiste aucun stigmate clinique, biologique ou électro-encéphalo-graphique de Tétanie.

Cette série, malheureusement trop courte, donne cependant à penser que la Tétanie néo-natale se présente comme un accident *passager*, guérissant complètement sans séquelles, lié, vraisemblablement, à l'immaturation néo-natale.

TETANIES PRECOCES

Dans ce chapitre, nous grouperons 4 observations de Tétanies survenues de 1 à 3 mois, loin de la période néo-natale proprement dite et en dehors de tout rachitisme, clinique, radiologique, et biologique.

Observation n° 1 :

L'intérêt suscité par les Tétanies non rachitiques et spécialement par les diverses variétés de Tétanies néo-natales nous incite à rapporter une observation de Tétanie précoce avec *Hypocalcémie récidivante*.

L'enfant G... Patrick, né le 21 mai 1956, nous est adressé à l'âge de 1 mois, pour crises convulsives généralisées se répétant parfois 2 fois par jour.

Dans la période néo-natale, on ne note rien de particulier.

La grossesse a été normale, l'accouchement a eu lieu à terme, l'enfant a crié aussitôt, non cyanosé.

Il n'y a aucun cas connu de Mal Comitial dans la famille.

L'examen neurologique pratiqué lors d'une crise montre que le tonus, la motilité et les réflexes sont normaux ; mais, l'examen déclenche une crise faite au début d'un mâchonnement, suivi de la mise en jeu des muscles du nez, de l'œil et de la région sus-orbitaire.

Il existe un s. de Chvosteck spontané, augmenté par la percussion.

En l'absence de traumatisme obstétrical et de tout s. évoquant une anoxie ou une hémorragie méningée néo-natale, on envisage le diagnostic de Tétanie, non sans avoir vérifié que FO et LCR sont normaux :

- le dosage de la Calcémie en apporte confirmation : 46 mg,
- la Phosphorémie à 90 mg,
- les P. Alcalines à 9 u. B,
- l'E.E.G. montre un foyer épileptogène, très actif, prérolandique gauche,
- le traitement vitamino-calcique habituel entraîne à la fois la disparition des crises et la normalisation du Calcium sanguin : 101 mg (ceci en 10 jours).

Mais :

3 semaines après arrêt du traitement et sans cause apparente surviennent de nouvelles convulsions, tandis que la Calcémie retombe à 47 mg.

L'E.E.G. montre la persistance d'anomalies paroxystiques mais plus diffuses.

On remet alors l'enfant au traitement vitamino-calcique :

— la Calcémie remonte à 116 mg (ceci en 10 jours),

— l'E.E.G. révèle un tracé beaucoup moins altéré :

— tracé de veille : normal,

— sommeil : rares pointes prérolandiques.

Il s'agit d'une Tétanie précoce avec hypocalcémie récidivante, extrêmement labile ; le Ca passant de 101 mg à 47 et même 43 mg dès l'arrêt du traitement, pour se normaliser rapidement, en 10 jours, après reprise de celui-ci.

La Phosphorémie subit une évolution inverse de celle de la Calcémie, passant de 90 mg à 46 mg, sous l'influence du traitement

Ca
— amenant le rapport $\frac{Ca}{P}$ de 0,5 à 2,5 chiffre pratiquement normal.

Les Phosphatases alcalines décrivent une courbe sinusoïdale, oscillant entre 10 u.B et 2 u.B selon l'arrêt ou la reprise du traitement.

Nous n'avons plus revu cet enfant depuis mars 1957, date à laquelle sa Calcémie était maintenue à 110 mg grâce à un traitement calcique prolongé.

Il aurait été souhaitable de le revoir actuellement pour préciser s'il existait ou non des troubles biologiques, cliniques ou électro-encéphalo-graphiques.

Malheureusement, il n'a pas répondu à nos trois appels successifs.

Observation n° 2 :

Nous rapportons ici une observation analogue à la précédente, celle de l'enfant D... Philippe, hospitalisé pour crises convulsives généralisées à l'âge de 3 mois.

Dans les antécédents obstétricaux et familiaux, on ne note rien de particulier.

Cet enfant aurait présenté, à l'âge de 1 mois ou 2, quelques épisodes dyspnéiques qui n'ont pas été précisés.

ENFANT G... Patrick — TETANIE PRECOCE : 1 mois et demi
HYPOCALCEMIE RECIDIVANTE

DATE	JUIN 1956	JUILLET 1956	AOUT 1956	SEPTEMBRE 1956	MARS 1957
Traitement	Gardénal ↕	Cl ₂ Ca ↕ Vit. D ₂	↕ Cl ₂ Ca ↕ Vit. D ₂	Cl ₂ Ca + Vit. D ₂	
Convulsions	+++++	+++	+++		
P mg %	90 80 70 60 110 50 100 40	90 46 41 401 92	46 41 446 404 410	410 405 410 410	410
Ca mg %	90 80 70 60 50 40	46 58 46 48 55	43		
Phosphatases Alcalines	10 u B	2 u B	10 u B	2 u B	
E.E.G.	Foyer épileptogène très actif pré-rolandique gauche	Persistance d'anomalies paroxystiques plus diffuses	Tracé moins altéré : — veille : normal. — sommeil : rares pointes rolandiques.		
E.C.G.	Allongement net de QT	Normal	Allongement net de QT		
Squelette	Normal	Normal	Normal		

DATE	10.7.1957	16.7.1957	24.7.1957	13.8.1957	1.10.1957
Traitement	0	Cl ₂ Ca + Vit D ₂ + AT 10	Cl ₂ Ca + Vit D ₂ + AT 10	0	0
Convulsions	+ + + + +			+ + + + +	
P mg %	54		30	66	35
90					
80					
70					
60					
50					
40					
30					
100					
90					
80					
70 Ca mg v. %	57		96	68	96
60					
50					
40					
Phosphatases Alcalines	6,5 u B		2,6 u B	12,2 u B	
E.E.G.	ondes aiguës et pointes nombreuses isolées ou en courtes bouffées à localisation hémisphérique droite.		Normal	Veille : normal Sommeil : ondes aiguës et pointes amples à localisation hémisphérique droite	Normal
Squelette	Normal			Normal	

Les examens humoraux révèlent :

— une Calcémie à 57 mg,

— une Phosphorémie à 54 mg,

— le rapport $\frac{\text{Ca}}{\text{P}}$ est abaissé à 1,05,

— les P. A. = 6,8 u.B,

— le squelette est absolument normal ne montrant aucun signe de rachitisme.

Sous l'influence du traitement Cl₂ Ca + Vit D₂ + AT₁₀, on voit :

— la Calcémie remonter à 96 mg et (ceci en une semaine),

— la Phosphorémie redescendre à 30 mg,

— amenant le rapport $\frac{\text{Ca}}{\text{P}}$ à 3,

— tandis que l'E.E.G. se normalise (il n'existe aucune anomalie lente ou paroxystique),

— et que les convulsions disparaissent.

Mais dès l'arrêt du traitement, on assiste à une rechute humorale et clinique :

— les convulsions réapparaissent,

— la Calcémie redescend à 68 mg,

— la Phosphorémie remonte à 66 mg,

— le rapport $\frac{\text{Ca}}{\text{P}}$ est alors à 1,03.

On reprend immédiatement le traitement qui rétablit l'ordre aussi rapidement que la première fois :

— la Calcémie est à 96 mg.

Observation n° 3 :

L'enfant R... Claude, âgé de 1 mois, présente une histoire absolument superposable aux deux précédentes, quant aux modifications électro-encéphalographiques : l'Hypocalcémie, au contraire, ne subit pas de chutes successives mais une ascension progressive, sous l'influence du traitement vitamino-calcique.

L'enfant R... Claude, donc, âgé de 1 mois, est hospitalisé pour :
MOUVEMENTS CLONIQUES DES MEMBRES INFÉRIEURS

Dans les antécédents obstétricaux, on note un accouchement au forceps, assez laborieux. L'enfant a crié une minute après la naissance.

On pense immédiatement qu'il s'agit de convulsions liées à une hémorragie méningée par traumatisme obstétrical car, si FO et LCR sont normaux, l'E.E.G., par contre, est très altéré : montrant de nombreux accidents de type paroxystique et des ondes aiguës, lentes, amples de 2 à 4 c par seconde en bouffées. Ces altérations sont le plus souvent latéralisées, droites ou gauches, sans foyer, à maximum antérieur.

En conclusion : tracé très altéré. Pas de s. de Mal Comital. Aspect fréquent dans le cas d'hémorragie méningée ou de traumatisme obstétrical important.

On entreprend alors un traitement par le Gardénal qui reste sans action sur les convulsions.

Quelques jours plus tard, l'enfant présente une polypnée avec tirage intercostal, sans battement des ailes du nez, sans fièvre (37° — 37°4) avec opacité parahilaire droite à la radiographie pulmonaire.

Le lendemain, l'enfant présente une nouvelle crise de dyspnée avec cyanose importante. L'enfant ne peut boire sans faire un arrêt respiratoire important.

Après avoir pensé à la possibilité de fausse route ou d'œdème pulmonaire, on pense qu'il s'agit d'une laryngite sous-glottique avec atteinte pulmonaire concomittante ou secondaire, ou d'une Tétanie : diagnostic soulevé par l'existence de ces crise d'apnée aiguë.

On demande alors un dosage du Ca. sanguin qui se révèle être à 58 mg.

AU TOTAL :

Il s'agit d'un enfant de 1 mois hospitalisé pour crises convulsives dont l'étiologie n'a pu être mise en évidence lors du premier examen. Il a présenté ensuite un épisode pulmonaire aigu qui a fait rechercher et découvrir une Tétanie. Tous ces accidents ayant disparu sous l'influence du traitement calcique, le tableau ci-contre résume l'évolution, avec disparition des convulsions, normalisation de la Calcémie et du tracé E.E.G.

Il aurait été intéressant de revoir l'enfant pour nouvel E.E.G., une nouvelle Calcémie et pour l'étude de son développement psychomoteur afin de préciser la coexistence possible d'une séquelle cérébrale lésionnelle.

DATE	15.10.1955	4.11.1955	3.12.1955	14.12.1955	22.12.1955
Traitement	Gardénal	Gardénal	Cl ₂ Ca + Vit D ₂	Cl ₂ Ca + Vit D ₂	Cl ₂ Ca + Vit D ₂
Antécédents	Traumatisme Obstétrical Premier cri : une minute après la naissance				
Clinique	Convulsions + Crises d'Apnée aiguë	Convulsions + Crises d'Apnée aiguë			
Ca mg %	100 90 80 70 60 50 40				
E.E.G.	— Nombreux accidents de type paroxystique — Ondes aiguës, lentes, amples, 2 à 4 c par s. — Sans foyer, à maximum antérieur.			Pas d'anomalie paroxystique, mais aspect anormal du rythme antérieur trop rapide et trop aigu.	Normal



Malheureusement, l'enfant n'a pas répondu à nos convocations. Doit-on en conclure qu'il va parfaitement bien ou qu'il fréquente, au contraire, les consultations de psychiatrie ?

Observation n° 4 :

Nous rapportons cette observation bien que très incomplète quant à son évolution, mais qui se rapproche peut-être de la « Tétanie Multidystrophique d'Allbright », nom proposé par Klotz pour remplacer le terme de Pseudohypoparathyroïdisme dont le diagnostic repose sur le test bien infidèle et d'interprétation difficile d'Ellsworth-Howard.

Il s'agit d'un enfant de 1 mois qui présente brutalement des clonies de la main gauche (les doigts se fléchissant simultanément dans la main) douloureuses (l'enfant gémit continuellement) sans perte de connaissance, durant une minute environ, se répétant 10 à 15 fois dans la journée; puis s'étendant à la face : traction des lèvres vers la gauche, mouvements d'élévation et d'abaissement des paupières.

Dans les antécédents, on note :

- un accouchement prématuré au 8^e mois,
- une rupture prématurée des membranes : 48 heures avant l'expulsion mais l'enfant crie aussitôt, non cyanosé.

A l'examen de l'enfant, on est frappé par un aspect morphologique un peu particulier :

- langue large, étalée, sortant de la bouche,
- la peau du front est infiltrée,
- il existe un certain degré d'infiltration généralisée qui ne prend pas le godet,
- le faciès est rond, lunaire, les yeux saillants,
- les muscles sont saillants, bien dessinés.

L'examen neurologique est normal. Il n'existe aucun s. d'hyperexcitabilité neuro-musculaire. On pense cependant à la possibilité de Tétanie confirmée par la découverte d'une :

- hypocalcémie : 61 mg,
- hyperphosphorémie : 77 mg,
- Phosphatases Alcalines : 11 u.B.;
- l'E.C.G. révèle un allongement de QT, des ondes T amples et pointues en V₂,
- l'E.E.G. est normal.

Et, fait particulier, la radio du squelette montre des appositions périostées au niveau des diaphyses fémorales, tibiales et humérales, sans modification de la trame osseuse, ni déformation des métaphyses.

Sous l'influence du traitement vitamino-calcique, la Calcémie remonte rapidement (ceci en une semaine) à 93 mg, puis à 97 mg, tandis que les crises convulsives disparaissent.

On laisse sortir l'enfant avec un traitement calcique. On n'a jamais revu cet enfant. Il semble avoir quitté la Région Parisienne.

DISCUSSIONS PATHOGENIQUES

Il semble que ce soient les Tétanies précoces qui posent des problèmes pathogéniques complexes non encore élucidés.

Si l'évolution biologique est bonne et rapide dans un premier temps, le pronostic ultérieur reste plus difficile à préciser.

— S'agit-il d'Hypoparathyroïdisme dont les troubles biologiques s'amendent sous l'influence d'un traitement symptomatique pour réapparaître dès l'arrêt du traitement (Obs. n° 1 et 2 : hypocalcémies récidivantes) ?

— S'agit-il d'un Pseudohypoparathyroïdisme dû à une tubulopathie chronique entravant la réponse du tubule à l'hormone parathyroïdienne suffisante et efficace par ailleurs ?

— S'agit-il d'un trouble plus haut situé, d'une atteinte du Système Nerveux Central qui tiendrait sous sa dépendance les manifestations tétaniques et convulsives, les anomalies morphologiques, polydystrophiques et les altérations humorales et électro-encéphalographiques ?

C'est cette dernière conception que soulèvent Zellweger, Flincke et Klotz.

Si l'on admet cette Tétanie Neurogène, il est facile de comprendre qu'elle peut ou non s'accompagner d'hypocalcémie : ce qui est le cas dans les Syndrômes individualisés par Albright sous le nom de pseudo-pseudohypoparathyroïdisme.

EVOLUTION

Si nous groupons dans un tableau les Tétanies précoces et que nous le comparions à celui précédemment dressé des Tétanies néo-natales, nous constatons :

1° Une évolution biologique différente :

— *Au départ :*

Une Calcémie supérieure ou égale à 60 mg dans les Tétanies néo-natales.

EVOLUTION GENERALE DES TETANIES PRECOCES : HYPOCALCEMIES RECIDIVANTES

Traitement	0		Cl ₂ Ca + Vit D ₂		0		Cl ₂ Ca + Vit D ₂	
	Ca	E.E.G.	Ca	E.E.G.	Ca	E.E.G.	Ca	E.E.G.
AGE								
OBS. N° 1 1 mois	46 mg	Foyer épileptogène prérolandique gauche	101 mg	Persistance d'anomalies paroxystiques diffuses	43 mg	Tracé moins altéré	116 mg	Normal
OBS. N° 2 3 mois	57 mg	Ondes aiguës et pointes nombreuses hémisphériques droites	96 mg	Normal	68 mg	Tracé de veille : normal Au sommeil : ondes aiguës et pointes amples hémisphériques droites.	?	?
OBS. N° 3 1 mois	58 mg	Nombreux acci- dents de type paroxystique	85 mg	Normal	104 mg	Normal	?	?
OBS. N° 4 1 mois	61 mg	Normal	93 mg	Normal	?	?	?	?

Une Calcémie inférieure ou égale à 60 mg dans les Tétanies précoces.

— *Sous l'influence du Traitement :*

Une normalisation lente mais définitive de la Calcémie dans les Tétanies néo-natales.

Une normalisation rapide de la Calcémie, mais fragile, sujette à des rechutes dans les Tétanies précoces.

2° Une évolution Electroencéphalographique différente :

— *Au départ :*

Un E.E.G. toujours normal dans les Tétanies néo-natales.

Un E.E.G. perturbé 3 fois sur 4 dans les Tétanies précoces.

— *Sous l'influence du traitement :*

Une lente normalisation du tracé qui ne va pas de pair avec le taux de la Calcémie.

3° Le squelette :

— toujours normal dans les Tétanies néo-natales,

— présentant des altérations diaphysaires à type d'aposition périostée, une fois sur quatre, dans les Tétanies précoces.

4° Malheureusement, il ne nous est pas permis de comparer leur évolution ultérieure dans ce travail, aucun des enfants atteints de Tétanie précoce n'ayant répondu à notre convocation.

DISCUSSION DES PERTURBATIONS ELECTRO-ENCEPHALOGRAPHIQUES

Il est à noter que certaines épreuves de sensibilisation, telles que l'hyperpnée et l'association du cardiazol à la stimulation lumineuse intermittente, n'ont pas été utilisées ici étant donné l'âge de nos enfants.

Elles feraient apparaître, selon Alajouanine, Nick et Contamin, des bouffées de pointes ondes bilatérales, symétriques, de grandes amplitudes, dans un cas d'hypoparathyroïdisme dont le tracé spontané était subnormal.

Le cardiazol, seul, serait un excellent test pour l'étude des Tétanies, parfois le seul perturbé et le dernier à redevenir strictement normal après une thérapeutique prolongée. Il y aurait un abaissement du seuil cardiazolique à rapprocher de l'abaissement de la rhéobase (intensité seuil d'excitation du nerf moteur) qui soulignerait l'hyperirritabilité nerveuse globale, touchant, au cours de la Tétanie, aussi bien le Système Nerveux Central que le Système Nerveux Périphérique.

Ces épreuves de sensibilisation auraient peut-être ici révélé des perturbations des tracés dits « normaux ».

Par ailleurs, les perturbations électro-encéphalographiques, constatées au cours des Tétanies précoces, se normalisent toujours sous l'influence du traitement de fond. C'est l'opinion unanime; nous ne ferons que citer les travaux de Simpson, Bakwin, Peterman et Julien Marie.

Comment expliquer le fait qu'il existe toujours des perturbations électro-encéphalographiques dans les Tétanies précoces alors qu'elles font toujours défaut dans les Tétanies néo-natales ?

— Est-ce en rapport avec une Calcémie plus basse au départ ? Existerait-il un seuil calcique à l'apparition des troubles E.E.G. qui serait ici de 60 mg ?

— Est-ce en rapport avec une étiologie différente et faut-il voir là un argument de plus à la cause neurogène des Tétanies précoces ?

Il n'en demeure pas moins que l'amélioration des s. électriques par la Vitamine D pose des problèmes très difficiles : Existe-t-il une action encéphalique directe du Calciférol ou une correction par celui-ci de perturbations humorales, inconnues actuellement ?

Nous regrettons d'être réduits à la discussion théorique de l'évolution de ce groupe de Tétanies, les parents ne nous ayant pas ramené leurs enfants.

TETANIES RACHITIQUES

Nous avons revu 16 enfants antérieurement hospitalisés pour Tétanie Rachitigène.

La Tétanie du Nourrisson Rachitique étant bien connue, nous nous sommes contentés de réunir en un tableau les signes cliniques, humoraux, électriques, radiologiques constatés :

- 1° au moment de la crise de Tétanie,
- 2° au cours du traitement vitamino-calcique administré dans le service,
- 3° et 18 mois à 2 ans après cette première crise alors que les enfants étaient considérés comme guéris.

Il ressort de ce tableau que :

Considérations générales :

La Tétanie rachitique se retrouve dans les 2/3 des Tétanies infantiles étudiées dans ce travail — 16 cas sur 23.

C'est la proportion que Turpin avait mise en évidence lors de la thèse en 1922.

Cette Tétanie n'a aucune physionomie particulière, sinon qu'elle s'associe toujours à des s. plus ou moins patents de Rachitisme.

Elle survient en moyenne dans le 2° semestre de la vie.

Considérations particulières :

1° *Constatactions faites au moment de la crise de Tétanie :*

1) *Au point de vue neurologique, on compte :*

- 11 cas de formes convulsives dont :

- 8 convulsions généralisées,

- 1 crise tonique généralisée (Obs. n° 1),

- 1 forme atypique de crise clonique (Obs. n° 5),

- 1 convulsion localisée (Obs. n° 4).

Ces formes convulsives représentent à elles seules les 2/3 des cas envisagés.

- 3 cas d'accès de cyonose (Obs. n° 7-8-16),

- 2 cas plus singuliers d'adynamie ou d'hypotonie généralisée (Obs. n° 2-3).

2) *Au point de vue biologique :*

Dans la totalité des cas, on met en évidence une hypocalcémie variable entre 40 mg et 78 mg.

3) *L'E.E.G. :*

- normal le plus souvent : 11 cas sur 16;
- peut présenter des perturbations : l'altération la plus fréquente (3 sur 5) étant la dysrythmie lente (Obs. n° 1-2-4).

Sur un tracé alpha plus ou moins normal surviennent, isolément ou en bouffées, des ondes plus lentes, plus amples, de type θ (6 à 8 c/s), δ (4 à 6 c/s) et mêmes plus lentes (2 à 5 c/s) parfois généralisées, le plus souvent localisées aux régions frontales et plus particulièrement aux régions pré-rolandiques.

On peut voir également des anomalies paroxystiques lors du sommeil (Obs. n° 8-15).

2° *Sous l'influence du traitement vitamino-calcique :*

On constate la disparition complète des crises convulsives, dès la mise en œuvre du traitement, sauf dans un cas (Obs. n° 16) où les convulsions persistent malgré la normalisation de la Calcémie à 102 mg.

Dans la totalité des cas, la Calcémie remonte progressivement; nous verrons qu'elle va se normaliser définitivement par la suite.

3° *Dix-huit mois à deux ans après l'accident initial :*

A) *Constatactions :*

1) *Biologiques :*

Dans un cas seulement la Calcémie n'atteint pas tout à fait son taux physiologique : 81 mg, mais ceci à un seul dosage (Obs. n° 13).

Dans tous les autres cas, elle se situe entre 90 et 110 mg.

2) *Cliniques :*

a) *Troubles fonctionnels signalés par les parents :*

— aucun dans 3 cas sur 16.

Chez les 13 autres enfants, on note :

— 5 fois des spasmes du sanglot :

Dans tous les cas, le déroulement de la crise a été le même.

EVOLUTION GENERALE --- TETANIES RACHITIQUES

		SOUS-TRAITEMENT				ULTERIEUREMENT						
NOM	AGE mois	CLINIQUE	Ca mg %	E.E.G.	RACHITISME	CLINIQUE	Ca mg %	AGE (an)	Ca mg %	CLINIQUE	AGE men- tal	E.E.G.
N° 1 SUZ... Agnès	12	Contractures toniques des membres, de la tête et du tronc durant 1 à 2', sans perte de connaissance	48	Rythme rapide Ondes lentes et amples Quelques pointes	Clinique et radio- logique	Spasmes du sanglot	87	4	98	Spasmes du sanglot	NI	Normal
N° 2 PAY... A. Marie	5	Pâleur Adynamie	63	Tracé subnormal : Quelques ondes lentes à maximum antérieur	Clinique et radio- logique	O	?	2 1/2	95	Terreur nocturne	NI	Normal
N° 3 TAV... Catherine	6	Hypotonie généralisée avec révul- sion oculaire et perte de connaissance	62	Normal	Clinique et logique radio-	O	64	2	95	Terreur nocturne	NI	Normal
N° 4 AM... Perle	12	Mouvements cloniques des membres et de la face, avec perte de connais- sance, durant 5 minutes	70	Quelques ondes lentes à maximum antérieur Tracé subnormal à revoir	Clinique et radio- logique	O	97	4	98	Terreur nocturne Colères	NI	Normal
N° 5 SIR... M. Noëlle		Tremble- ment géné- ralisé avec cyanose, révulsion oculaire et perte de connaissance	65	Normal	Clinique et radio- logique	O	?	2	96	Colères	NI	Normal
N° 6 DAR... Sandra	6	Crises convulsives généralisées	40	Normal	Clinique et radio- logique	O	72	2	110	Terreur nocturne	1 an	
N° 7 MIN...		Accès de cyanose avec			Clinique et					Spasmes du tronc		

J. Cl.	6 1/2	polyptée	56	Normal	logique	O	96	2 1/2	92	sanglot	mois
N° 8 HER... M. Ch.	6	Crises d'apnée avec cyanose	46	Rythme de veille : normal Lors du sommeil : anomalies paroxys- tiques pré- rolandiques	O	O	89	2 1/2	96	Terreur nocturne	NI Normal
N° 9 CH... Michel	19	Convulsions généralisées	55	Normal	Clinique et radio- logique	O	?	3 1/2	98	O	NI Normal
N° 10 ST... Cath.	7	Crise convulsive généralisée	78	Normal	Clinique et radio- logique	O	86	2	103	O	NI Normal
N° 11 GAU... Daniel	10	Crise convulsive généralisée	53	Normal	Clinique et radio- logique	O	96	4	96	Spasmes du sanglot	NI Normal
N° 12 PLA... Patrick	7	Crises convulsives généralisées	46	Normal	Clinique et radio- logique	—	102	2	94		NI Normal
N° 13 COS... Bernard	5	Crises convulsives généralisées	69	Normal	Clinique et radio- logique	—	?	3 1/2	81	Colères	NI Normal
N° 14 GEO... Martine	5 1/2	Crises convulsives généralisées A crié 7' après la naissance Césarienne	47	Normal, mais l'en- fant est vue uniquement à l'état de veille	Clinique et radio- logique		90	1 1/2	101	Spasmes du sanglot Terreur nocturne	9 mois Anomalies paroxys- tiques Pré- rolandiques n'apparaî- sant que sous l'hyperpnée spontanée
N° 15 OUE... Jebel	16	Crises convulsives généralisées	72	Trace de veille : normal Endormis- sement anomalies paroxysti- ques	Clinique et radio- logique	Crise convulsive généralisée	102	3 1/2	90	Crises convulsives	18 mois
N° 16 LAH... Patrícia	4	Crises d'apnée avec cyanose	61	Normal	Clinique et radio- logique		101	1 1/2	97	Spasmes du sanglot	Normal

A la suite d'une chute ou d'une contrariété, l'enfant éclate en sanglots bruyants qui deviennent de plus en plus rapides et saccadés jusqu'à ce qu'il perde le souffle ; il a alors une reprise inspiratoire bruyante, mais les sanglots paraissent s'arrêter dans sa gorge, et il s'immobilise en inspiration forcée. Il se cyanose alors, ses lèvres et ses oreilles deviennent violacées, ses jugulaires sont turgescentes. Il a souvent une brève perte de connaissance avec hypotonie très marquée. Puis, l'enfant reprend sa respiration et, fatigué, il s'endort.

— 5 fois des crises de terreur nocturne :

L'enfant se redresse brusquement dans son lit, se met à crier, appelle ses parents, tend les bras comme en proie à un cauchemar, se met parfois à sangloter, sans que la mère ne parvienne à le calmer. La crise dure quelques minutes, parfois davantage et l'enfant s'endort, mais dans un sommeil toujours agité. Le matin, l'enfant se réveille fatigué, « les yeux cernés ».

— 3 fois des colères violentes :

Que la mère signale spontanément, dès le début de l'interrogatoire. Elle se plaint de leur violence. Elles sont provoquées par des frustrations de plus en plus minimes, s'accompagnant de cris, de hurlements, de trépignements, l'enfant se roule par terre. Elles ont une durée variable et parfois même sont suivies d'une sorte d'anéantissement : l'enfant réclamant son lit.

Ces différents troubles peuvent se voir isolés ou associés chez le même enfant. Ils se produisent à une fréquence variable d'un enfant à l'autre.

b) *L'examen neurologique :*

Chez ces enfants, est entièrement négatif : le tonus et les réflexes sont normaux.

c) *Etude de l'âge mental :*

— Normal 12 fois sur 16.

— Inférieur à l'âge réel dans les autres cas :

OBS. 6 : Age mental : 1 an
 Age réel : 2 ans

OBS. 7 : Age mental : 18 mois
 Age réel : 2 ans 1/2

OBS. 14 : Age mental : 9 mois
 Age réel : 18 mois

OBS. 15 : Age mental : 18 mois
 Age réel : 3 ans 1/2.

3) *E.E.G.* :

- normal 15 fois sur 16,
- pathologique une fois (Obs. 14) : anomalies paroxystiques prérolandiques n'apparaissant que sous l'influence d'une hyperpnée spontanée.

B) *Interprétation* :

Mettons à part deux observations (Obs. 15 et 16).

Observation 15 :

Chez cet enfant, on constate la persistance de convulsions au bout de 2 ans.

Histoire de la maladie :

Il s'agit d'un enfant âgé de 16 mois qui présente, à l'occasion d'une rhinopharyngite, des crises convulsives généralisées au rythme de 5 à 6 dans la journée, non améliorées par le Gardénal prescrit en ville pendant 3 jours.

Il est alors admis dans le Service où l'on met en évidence, outre un rachitisme important :

- une hypocalcémie à 72 mg,
- des anomalies paroxystiques lors de l'endormissement à l'E.E.G. : tracé « d'hypocalcémie ».

Sous l'influence du traitement vitamino-calcique, la Calcémie remonte rapidement à 102 mg.

Mais, fait anormal, au cours d'une Tétanie, *les crises convulsives* réapparaissent alors que la Calcémie avait atteint son taux physiologique.

L'enfant sort du Service sur la demande des parents à qui l'on précise de le ramener pour nouvel E.E.G. En fait, il ne revient pas et nous le perdons de vue jusqu'à l'âge de 3 ans 1/2, époque à laquelle nous le convoquons.

On apprend alors qu'il présente toujours, de façon épisodique, des crises convulsives, avec perte de connaissance et émission d'urine, malgré 0,10 g de Gardénal. Mais il nous a été difficile de préciser s'il le prenait ou non, quotidiennement.

L'examen neurologique est entièrement négatif : tonus et réflexes normaux, pas de s. de Chvostek.

Par ailleurs, l'enfant présente une arriération mentale assez importante. Agé de 3 ans 1/2, son âge mental est de 18 mois au Gesell :

- l'E.E.G. est strictement normal,
- la Calcémie est à 90 mg.

Nous pensons que cet enfant était atteint de Comitialité et non de Tétanie ou, en tous cas, s'il y a eu un élément d'hypocalcémie dans le déclenchement de la première crise convulsive, il s'agit vraisemblablement d'un facteur favorisant chez un enfant atteint par ailleurs de Comitialité.

Observation 16 :

Nous isolons également cette observation qui présente, un an après l'accident initial, des perturbations E.E.G. A savoir :

— des anomalies paroxystiques sous une hyperpnée spontanée.

D'autre part, s'associent des spasmes du sanglot et des crises de terreur nocturne.

On est en présence d'une enfant de 18 mois, petite, menue, pesant 8 kg 700, mesurant 70 cm. P.C. = 45 cm., se comportant comme une enfant de 9 mois aux tests psychométriques.

Cette enfant a certainement fait, à l'âge de 5 mois, un épisode de Tétanie avec Hypocalcémie à 47 mg ayant disparu immédiatement et définitivement sous l'influence du traitement vitamino-calcique.

Mais les antécédents obstétricaux chargés, réanimation, premier cri 7 minutes après la naissance, font peser sur ce nourrisson retardé le soupçon d'une encéphalopathie antérieure à la Tétanie.

3) Restent à interpréter les quatorze autres Observations :

— Pour 3 de ces enfants, l'examen, clinique, psychologique, biologique et E.E.G., est strictement normal.

— Donc, 11 enfants sur 16 présentent, au bout de 18 mois à 2 ans, une anomalie quelconque.

— Dans 2 cas, on note un retard mental :

OBS. 6 :

Age mental : 1 an

Age réel : 2 ans.

A ce retard s'associent des crises de terreur nocturne.

L'examen neurologique est entièrement négatif.

L'E.E.G. est normal.

Mais il faut insister sur des conditions d'élevage très particulières :

- L'enfant est placée en nourrice depuis la naissance où elle est vraisemblablement peu stimulée. Pratiquement abandonnée par sa mère remariée, ayant un deuxième enfant.

OBS. 7 :

Age mental : 18 mois,
Age réel : 2 ans 1/2.
Examen neurologique : négatif,
E.E.G. : normal.

A ce retard mental s'ajoute un Spasme du Sanglot.

Dans les antécédents, rien ne peut faire penser à une encéphalopathie.

On peut se demander toutefois si les conditions familiales sont très bonnes. Les conditions d'habitat sont défectueuses : 11 personnes dans 3 pièces. Cette promiscuité avec des adultes est souvent retrouvée dans la genèse du Spasme du Sanglot dont la plupart des auteurs s'accordent à accepter l'origine psychogène. C'est en somme la pathogénie du Spasme du Sanglot dont nous reparlerons. Notre impression relative à l'âge mental est que ce retard n'est pas en rapport avec la Tétanie Initiale.

En conclusion, nous pouvons dire que deux retards mentaux paraissent bien s'expliquer par l'existence d'une encéphalopathie antérieure à la Tétanie (Obs. 14 et 15) :

- un retard par l'environnement (Obs. 6),
- l'autre (Obs. 7) prête à discussion.

Dans l'ensemble, la persistance de convulsions, de perturbations E.E.G., d'arriération mentale portent plutôt à incriminer une atteinte cérébrale généralement antérieure à la Tétanie qui est apparue ici comme un épisode intercurrent.

4) *Restent les manifestations :*

- Spasmes du sanglot,
- Terreur nocturne,
- Colères,

qu'on retrouve 11 fois, dont 3 associées à un retard mental dont nous avons déjà parlé.

Il nous apparaît très difficile de faire la part, avec les moyens d'exploration actuels, de ce qui revient au facteur psychique, atmosphère familiale, et à un éventuel trouble biologique : spasmophilie.

La discussion porte surtout sur les rapports qui existent entre le spasme du sanglot, la crise de terreur nocturne, les colères et la Tétanie.

Pour certains, ces troubles entrent dans le cadre de la « Spasmophilie Constitutionnelle Idiopathique » ou « Tétanie Chronique ».

Nous rapportons, ici, les données essentielles d'un ouvrage de KLOTZ intitulé « Tétanie Chronique ou Spasmophilie » :

« L'affection se traduit fréquemment, outre ses s. classiques, « par de l'anxiété, des terreurs nocturnes, des spasmes du sanglot, « de l'énurésie et parfois même des crises tétaniques et convulsives.

« Au point de vue biologique, la Spasmophilie Constitutionnelle Idiopathique (S.C.I.) est une Tétanie Normo-calcémique. « Ce fait est admis par Pette, Jesserer, Meyer, qui ont consacré « d'intéressantes études de clinique à cette affection.

« Du point de vue électrologique, on retrouve dans la S.C.I. « les mêmes anomalies que dans les Spasmophilies d'origine humorale : dysrythmie lente à l'E.E.G. sous hyperpnée, signe du « doublet à l'E.M.G. »

MAIS, répétons-le :

Il n'existe chez ces enfants que nous avons revus aucun s. clinique (pas de S. de Chvostek), biologique (pas d'hypocalcémie), électrique (E.E.G. normal, avec cette réserve que le tracé n'a pas été sensibilisé par l'Hyperpnée).

Admettre chez ces enfants l'existence d'une S.C.I. revient à penser que la Tétanie clinique, épisode tapageur survenu à l'âge du nourrisson, a pu laisser un trouble organique mais que nos moyens d'investigation actuels ne permettent pas de mettre en évidence.

CONCLUSION

Au terme de cette étude de la Tétanie Rachitique, on peut donc dire que :

1° L'évolution immédiate de la Tétanie proprement dite est excellente :

— On note une disparition rapide des crises sous l'influence du traitement vitamino-calcique. Si les crises persistent, on doit mettre en doute le diagnostic de Tétanie et rechercher une autre cause à l'accident convulsif.

2° Pour l'évolution ultérieure :

a) La persistance de convulsions, la constatation de perturbations E.E.G. doivent soulever le problème d'une Comitialité : la Tétanie prenant alors la valeur d'un « épisode » sur un fond cérébral lésionnel.

b) Se pose le problème des Spasmes du Sanglot, des Crises de terreur nocturne.

— KLOTZ voit là différentes manifestations d'un même syndrome dit « Spasmophilie Constitutionnelle Idiopathique ».

Il est difficile de se faire une opinion précise :

Certes, il est troublant de voir survenir ces accidents 13 fois sur 16 cas de Tétanie étudiés.

Mais on connaît la fréquence de tels accidents chez des enfants qui n'ont jamais présenté de Tétanie évidente.

Remarquons, par ailleurs, qu'il n'existe aucun signe biologique. On peut penser qu'ils existent mais qu'ils échappent à nos moyens actuels d'investigation.

Ajoutons l'inefficacité du traitement vitamino-calcique sur ces différents troubles. Depuis plusieurs décades, Calcium et Vitamine D font partie d'une prescription quasi méthodique de la part des médecins. La Calcithérapie, même intensive, n'a jamais entraîné la disparition du Spasme du Sanglot. Cet argument joue plutôt en faveur, indirectement d'ailleurs, de l'origine psychogène de ces accidents.

Enfin, nous pouvons dire que la Tétanie ainsi définie « Accident Convulsif ou équivalent avec HYPOCALCEMIE » guérie par Vitamine D et Calcium chez les 16 enfants étudiés dans ce travail, ne s'est jamais répétée dans les deux années suivantes.

Dans ces conditions, il nous paraît difficile d'affirmer que le Spasme du Sanglot, les Terreurs Nocturnes et les Colères, observés chez certains des enfants que nous avons revus, constituent des manifestations en rapport avec l'épisode tétanique qu'ils ont présenté à l'âge du nourrisson.

On peut cependant s'étonner de retrouver 5 cas de Spasme du Sanglot parmi 16 de ces enfants.

Mais il nous paraît difficile à l'heure actuelle, en l'absence de critère précis, de les rattacher à une Spasmophilie constitutionnelle.

CONCLUSIONS GENERALES

L'étude de 23 cas de Tétanie de la première enfance conduit à distinguer trois groupes :

- Tétanie néo-natale : 3 cas.
- Tétanie du premier trimestre de la vie : 4 cas.
- Tétanie rachitique chez des enfants de plus de 6 mois : 16 cas.

1) EVOLUTION IMMEDIATE :

— *Cliniquement* :

Est toujours très favorable dans les trois catégories de Tétanie.

— *Biologiquement* :

1° Dans la Tétanie néo-natale :

La Calcémie ne se normalise que lentement sous l'influence du traitement (2 mois environ).

2° Dans la Tétanie du premier trimestre :

On observe d'assez grandes fluctuations de la Calcémie au cours du traitement et la normalisation est longue (2 mois environ).

3° Dans la Tétanie rachitique :

La Calcémie remonte en 10 jours environ sous l'influence du traitement vitamino-calcique.

2) L'EVOLUTION ULTERIEURE

a été étudiée avec un recul de 18 mois à 2 ans par l'examen clinique, la Calcémie et l'E.E.G.

1° Dans la Tétanie néo-natale (3 cas) :

Aucune séquelle clinique, ni biologique n'a été constatée.

2° Dans la Tétanie précoce du premier trimestre :

Aucun enfant de ce groupe n'a malheureusement répondu à notre convocation.

3° *Dans la Tétanie rachitique* (16 cas) :

Nous mettons à part 2 cas concernant, l'un, une encéphalopathie et, l'autre, une Comitialité, toutes deux antérieures à l'épisode tétanique.

Les 14 autres enfants :

a) N'ont jamais présenté de nouvel épisode tétanique, clinique évident.

b) Tous ont une Calcémie et un E.E.G. normaux.

c) Mais on retrouve parmi eux :

— 5 cas de Spasmes du Sanglot,

— 5 cas de Terreur Nocturne,

— 3 cas de Colères Violentes.

Toutefois, l'absence de tout critère précis d'ordre clinique ou biologique, d'une part, et, d'autre part, la fréquence bien connue des facteurs psychologiques à l'origine de tels accidents empêche de les rattacher avec certitude à la persistance d'une Tétanie latente.

BIBLIOGRAPHIE

- 1) **ALAJOUANINE - CONTAMIN - CATHALA** : Contribution électromyographique à une délimitation de la Tétanie. — Presse Médicale : 1952, 62, 339.
- 2) **AZEAD - CATHA** : Un cas de pseudohypoparathyroïdisme. — Bull. et Mém. de la Soc. Méd. hop. Paris, 1955, 31, 3.513-3.519.
- 3) **BAKWIN - GORMAN - ZIEGRA** : Pseudohypoparathyroid Tetany. — Pediatrics, 1950, 5, 567.
— Pathogénie de la Tétanie du nouveau-né. — Amer. J. of disease of Child, 1937.
- 4) **BARBONNEIX et TIXIER** : Méningite cérébro-spinale et Tétanie chez le nourrisson. — Bull. Soc. de Pédiatrie, Paris. 1908, 111.
- 5) **BERNHEIM** : Hypoparathyroïdie primitive idiopathique. — Ann ped., N° 60, 1957.
- 6) **CARTIER** : Mécanismes régulateurs du métabolisme phospho-calcique. — Rev. du Prat., N° 8, mars 1957.
- 7) **CASTANIER** : A propos d'un cas d'hyperostose corticale infantile. — Arc. Fses Ped., N° 6, 1957.
— A propos d'un cas d'hyperostose corticale infantile. — Med., Lyon, N° 4, 1957.
- 8) **CATHALA** : Activité myo-électrique au cours de la Tétanie. — Rev. Fse d'Et. cliniques et biologiques, avril 1957.
- 9) **CONTAMIN** : Physio-pathologie de la Tétanie. — Fr. Med., N° 4, 1956. — Concours Méd., 1952, 38, 305.
- 10) **DEBRE** : Tétanie précoce avec périostose engainante et hypocalcémie récidivante. — Arc. Fses Ped., N° 5, 1956.
- 11) **DUPLAY - MARTIN - GONETTI** : Tétanie neurogène du nouveau-né : étude E.E.G. — Ped., Lyon, 4, 6, 1950.
- 12) **FANCONI** : Tétanie. — Encycl. 4102 à 10.
- 13) **JANBON** : Hyperostose corticale infantile ou hyperostéogénèse périostenchondrale régressive du fœtus et du nourrisson. — Arc. Fses Ped., N° 7, 1957.
— Aspect radiologique de la maladie de Caffey. — Radio-électro., juillet-août, 1956.
- 14) **Julien MARIE - SALET - ELIACHAR** : Epilepsie. Hypocalcémie. Tétanie. — Arc. Ped., 1954, 11, 401.
— Hypocalcémies et modifications E.E.G. — Arc. Ped., 1955.
- 15) **KLOTZ** : Tétanie chronique ou spasmophilie - Les formes comitiales de la Tétanie. — Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp., 1947, 63.
— A propos de deux cas d'épilepsie d'origine spasmophile. — Arc. Fses Ped., 1950, 7, 638, 648.

- Etude critique de la notion de spasmophilie chez l'adulte et le grand enfant. — Sem. Hôp., Paris. N° 26, 1950, 1 à 18.
- Tétanie et épilepsie. — Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp., Paris, 1953, 276, 280, 69.
- Comitialité clinique et électrique chez deux nourrissons hypocalcémiques : guérison par traitement vitamino-calcique. — Arc. Fses Ped., 1955, 12, N° 4, 398, 401.
- E.E.G. dans 85 cas de Tétanie chronique. — Sem. Hôp., 1955, 431, 440.
- Tétanie chronique ou spasmophilie. — Bull. Méd. de la Soc. Méd. des Hôp.
- Renseignements fournis par l'E.M.G. dans la Tétanie chronique. — Ann. End., janvier-février 1957.
- Anomalies de l'E.E.G. chez le chien parathyréoprive. — Ann. End., N° 6, 1950.
- 16) **LEVESQUE** et **Mlle DREYFUS** : Syndrôme tétanique du nouveau-né lié à des lésions encéphaliques. — Le Nourrisson, 1939, 4, 2.227.
- 17) **LEVEQUE**, **CONTAMIN**, **CATHALA** : Etude électromyographique d'une Tétanie infantile et d'une Tétanie néo-natale. — Arc. Fses Péd., N° 10, 1955.
- 18) **LIEVRE** : Glandes parathyroïdes. — Ann. End., N° 6, 1950.
- 19) **MARTIN** : Pseudohypoparathyroïdisme : sa place dans la Tétanie par insuffisance parathyroïdienne. — Ped., Lyon, T. 12, N° 8, 1957.
- 20) **MICHAUX** : Arriération mentale avec tétanie, cataracte, comitialité, calcifications cérébrales, densifications osseuses, dysmorphie. — Arc. Fses Ped., N° 9, 1956.
- 21) **PAUPE** : Physiologie de la vitamine D. — Méd. Inf., N° 3, mars 1957.
- 22) **PETERMAN** : Pseudophyparathyroïdism. — Pediatrics, 1949, 6, 790.
- 23) **RENARD** : Le s. de Chvostek au cours de la deuxième enfance et de l'âge adulte. — Thèse Paris, 1928.
- 24) **ROHMER** : Intérêt de l'E.M.G. et de l'E.E.G. dans la Tétanie du nourrisson. — Arc. Fses Ped., N° 6, 1946.
- 25) **ROYER** : Aminoacidurie du rachitisme commun et de la Tétanie du nourrisson. — Ann. Péd., N° 5, 1956.
- 26) **SACREZ** : Pronostic de la Tétanie Rachitique. — Arc. Fses Péd., N° 1, 1957.
- 27) **SERINGE** et **TOMKIEWIEZ** : Dystrophie d'ALLBRIGHT. — Ann Ped., N° 27, 1957. — Ann. Péd., N° 60, 1957. — Soc. Méd. Hôp., déc. 1956. — Pédiatrie. 1957, N° 5, T. 12.
- 28) **TURPIN** : Tétanie infantile. — Thèse Paris, 1922.
- 29) **ZELLWEGER** et **GIRARDET** : Les états spasmophiles de l'enfance. — Le Médecin Français, 1952, 111, 116.
- 30) **ANOMALIES DE L'E.E.G. dans l'hypoparathyroïdisme.** — Ann. End., N° 4, 1954.

VU :

Le Président de Thèse :

M. LELONG.

VU :

Le Doyen de la Faculté :

L. BINET.

VU et PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

J. SARRAILH.

